

Eine neue Chorea- Huntington-Familie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg



vorgelegt von

Franz Stroop

aus Neuenkirchen in Westfalen.

MARBURG

BUCHDRUCKEREI VON JOH. HAMEL

1919.

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 30. August 1919.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Referent: Herr Geheimrat Tuczek.

Eine neue Chorea- Huntington-Familie.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

der

Hohen medizinischen Fakultät der Universität Marburg

vorgelegt von

Franz Stroop

aus Neuenkirchen in Westfalen.

MARBURG

BUCHDRUCKEREI VON JOH. HAMEL

1919.

Angenommen von der Medizinischen Fakultät Marburg
am 30. August 1919.

Gedruckt mit Genehmigung der Fakultät.

Referent: Herr Geheimrat Tuczek.

Dem Andenken meines Bruders!

Im Jahre 1872 beschrieb der Amerikaner Huntington eine besondere Art choreatischer Bewegungsstörung, für die er folgende Kriterien aufstellte:

„1) Das Leiden ist erblich, sodaß ganze Familien an ihm erkranken. Ist aber einmal in einer solchen Familie eine Generation übersprungen, so ist der Bann gebrochen, das Leiden pflanzt sich dann nie, wie andere erbliche Krankheiten, auf die dritte Generation fort.

2) Die Chorea beginnt in gewöhnlicher Weise, steigert sich dann zu den höchsten Graden, führt meist zu Geistesstörungen, oft mit Selbstmordtrieb, und allmählich zum Tode. Heilung wird nicht beobachtet.

3) Das Leiden beginnt nie in der Jugend, sondern meist zwischen 30 und 40 Jahren, selten darüber hinaus und befällt Männer und Frauen gleichmäßig.“

Später kamen verschiedene Autoren, wie Goldstein, Kukro und Castro, Facklam, Frotscher, Lange, Heilbronner und Curschmann, welche letztere Beiden auch ganze Choreafamilien beschrieben haben, teilweise zu anderen Resultaten und forderten zum mindesten eine Modifikation der Huntington'schen Kriterien.

Besonders sind die Hereditätsverhältnisse noch sehr ungeklärt. So fehlte bei den beiden Fällen Goldsteins, von denen einer schon zu schwerer Demenz geführt hatte, sowie bei den beiden Fällen von Kukro und dem von Castro, die unzweifelhaft Chorea-Huntington-Erkrankungen waren, die Erblichkeit überhaupt. Dasselbe fand Dr. A. Westphal bei einem Fall. Allerdings hat man dies mit der Annahme zu erklären versucht, daß es sich dabei um die Stammväter resp. Stammmütter von neuen Choreafamilien handelte. Und Engelen berichtet sogar von einem Fall,

bei dem die Vererbung durch ein selbst verschont gebliebenes Familienmitglied erfolgte.

Heilbronner prägte infolge seiner Beobachtungen das Wort der „Vererbungsprogression“, das auch von einigen Autoren bestätigt wurde. So beschreibt Facklam einen Patienten, der mit 40 Jahren erkrankte, dessen Großvater, Vater und zwei Geschwister choreatisch waren und der ein 10jähriges an derselben Krankheit leidendes Töchterchen hatte. Zu demselben Resultat kamen auch Wollenberg — Auftreten der Erkrankung im 3. Dezennium — und J. Kalkhof, bei dem ein Kind der 3. Generation mit 15 Jahren erkrankte.

Ebenso sind über die psychischen Störungen, insbesondere auch die nach Huntington's Ansicht auftretende Demenz, sich völlig widersprechende Beobachtungen veröffentlicht worden. Nach Curschmann sollen unter 11 Choreatikern nur 3 oder 4 wirklich mehr oder weniger dement gewesen sein. Ähnliche Resultate hatten auch Ewald und v. Söldner. Dies sind jedoch die selteneren Ausnahmen. Der weitaus größte Teil der bisherigen Veröffentlichungen berechtigt zu der Annahme, daß mit der chronischen progressiven Chorea sicher auch psychische Anomalien einhergehen. Es bilden sich bald progressiv zunehmende Intelligenzdefekte aus, die zuletzt mit im Vordergrund des Krankheitsbildes stehen. Diese können allerdings mit allen Geistesstörungen vergesellschaftet oder vertauscht sein. Es zeigt sich dann als hervorstehendstes Symptom eine starke Reizbarkeit und eine große Neigung zu plötzlichen Wut- und Heftigkeitsausbrüchen, die sich häufig bis zu Hallucinationen und Wahnideen mit Selbstmordtrieb steigern können. (cf. Cramer, Facklam). Diese Erregungs- und Reizzustände machen sich dann öfter schon sogar vor dem Beginn, resp. vor dem deutlichen Beginn, der eigentlichen „Zuckungen“ bemerkbar. So sah Curschmann in einer zweiten Familie Kranke, deren Bewegungsstörungen erst sehr gering, während sie intellectuell schon deutlich reduziert waren.

Ich fand nun bei einer neuen Chorea-Huntington-Familie dieses wie auch die anderen Huntington'schen Kriterien in auffallender Weise bestätigt. Sie umfaßt bisher sieben Kranke in 3 Generationen. Ich hatte Gelegenheit 2 davon selbst zu sehen und zu untersuchen. Von einem dritten Patienten liegt eine ausführliche Krankengeschichte vor, für deren freundliche Besorgung und Ueberlassung Herrn Prof. Jahrmärker auch an dieser Stelle besonders gedankt sei. Es sei mir gestattet, das Resultat meiner Nachforschungen, die ich bei einzelnen Familienmitgliedern und bei der Behörde über diese Familie anstellte, mitzuteilen, zumal sich über die Weitervererbung, das Alter bei Ausbruch des Leidens und das psychische Verhalten, wohl die hervorstehendsten Merkmale, Interessantes eruieren ließ.

Auf Grund meiner Nachforschungen konnte ich zunächst folgenden Stammbaum aufstellen. (Siehe Zeichnung!) Es handelt sich um eine Familie L. . . aus Lohra. Die Großmutter der von mir untersuchten beiden Choreakranken stammte aus einer schon mit dieser Krankheit erblich belasteten Familie. Sie selbst war krank. (Fall I. cf. Stammtafel). Ebenso ihr Bruder (Fall II). Sie hatte drei lebende Kinder, von denen zwei „dieselbe zuckende Krankheit“ hatten. (Fall III und Fall IV). Pat. Johann L. . . (Fall IV) hatte wieder drei Kinder, die alle drei erkrankten. (Fall V, Fall VI und Fall VII). Die vierte Generation ist — bisher noch! — gesund.

Bevor ich nun zu den einzelnen Fällen übergehe, möchte ich noch kurz die auffallend hohe Mortalität in der Familie erwähnen. Von 4 Kindern des Pat. Heinrich W. . . (Fall III) der 2. Generation sterben z. B. drei in jüngeren Jahren; von 6 Kindern des Pat. Johann Jakob L. . . (Fall V) der 3. Generation starben 4 als Säuglinge, daneben noch eine Fehlgeburt. Aehnliches berichtet J. Kalkhof von seiner Familie H. . . Hier sterben von 15 Kindern der 2. Generation 10. Er führt die hohe Sterblichkeit auf die schlechten Lebens- und Ernährungsverhältnisse der Arbeiterfamilien

zurück. Dieser Grund kann bei meiner Bauernfamilie nicht in Frage kommen. Ich finde vielmehr überhaupt keinen Anhaltspunkt, der mir für diese eigenartige Tatsache eine Erklärung bringen könnte. Es mögen nun zunächst die einzelnen Krankengeschichten folgen.

Fall I. Anna Katharina L. . . , geb. Sch. . . , geboren den 15. IV. 1807, gest. 1848. Keine Krankengeschichte vorhanden. Nach Angaben der Angehörigen resp. des Dorfpfarrers begann die Erkrankung „um das 40. Jahr“ mit Zucken in den Fingern, ohne irgend eine Ursache „ganz von selber“. Pat. soll sonst sehr gesund und niemals krank gewesen sein. Sie war sehr fleißig und arbeitsam und verfügte über normale geistige Fähigkeiten. Das „Zucken“ soll immer stärker geworden sein und schließlich Kopf, Arme und Beine befallen haben. Der Gang war breitbeinig, unsicher. Parallel diesen Störungen wurde auch die Sprache stets undeutlicher. Dabei war Pat. leicht reizbar und unruhig, aber nicht gewalttätig. Allmählich wären der Verstand und das Gedächtnis immer „schlechter“ geworden, doch habe man sich noch „ganz gut“ mit ihr unterhalten können. Sie starb mit 41 Jahren aus unbekannter Ursache, also nach verhältnismäßig kurzer Krankheitsdauer.

Fall II. Johann Jost Sch. . . , geb. den 6. V. 1809, gest. 1869, Bruder der vorigen.

Pat., der auch recht gesund gewesen sein soll, bekam die Zuckungen mit 58 Jahren, wenigstens wurden sie dann erst bemerkt. Trauma oder ähnliches sei nicht vorausgegangen. Kein Potus. Die unwillkürlichen „zuckenden Bewegungen“ sollen nur mäßig stark aufgetreten sein und hauptsächlich die Arme und Hände befallen haben. Der Gang war kaum gestört, ebenso war die Sprache bis zuletzt gut verständlich. Pat. war leicht gereizt und hatte ein ziemlich schlechtes Gedächtnis. Er starb im 60. Lebensjahr. Er war verheiratet, hatte 6 Kinder, von denen drei noch leben im Alter von 74 J., 68 J., und 65 J. Drei starben im Alter von 54 J., 52 J. und 48 J. aus unbekannter Ursache. Bei

allen sollen keine Zuckungen bemerkt worden sein, sie waren alle körperlich ganz gesund, gelten jedoch nach Aussage ihres Pfarrers bis auf einen als „Sonderlinge“ und besonders zwei als geistig unter dem Durchschnitt.

Fall III. Heinrich W. . . , geb. den 17. IX. 1832, gest. den 9. I. 1890.

Soll ein großer, stattlicher Mann gewesen sein, der seit seiner Kindheit an epileptischen Krämpfen gelitten hat. Keine Anhaltspunkte für traumatische Aetiologie. Mit 48 Jahren habe er dann noch das „Zucken“ dazu bekommen, das im Gesicht begonnen habe, immer intensiver geworden sei, und sich schließlich auch auf Rumpf, Arme und Beine ausgedehnt habe. Zuletzt taumelnder Gang. Geradezu „grotesk“ habe es ausgesehen, wenn er mal „durchs Dorf geritten“ sei. Das Sprechen sei ihm sichtlich schwer gefallen, und die Sprache sei nur schwer verständlich gewesen. In den späteren Jahren trat starke Intelligenzstörung auf. Die gemütliche Psyche war wenig gestört. Starb mit 58 Jahren. Patient hatte 4 Kinder, von denen drei in jungen Jahren starben. Das vierte Kind, eine jetzt 61jährige Frau, ist gesund. Sie hat wieder drei Kinder, von denen es das älteste, die jetzt 34jährige Frau Sch. . . „etwas an den Nerven hat“. Unwillkürliche Zuckungen sind nicht zu bemerken. Dagegen hat eine Tochter — jetzt 10 Jahre alt — auch „schwache Nerven“.

Fall IV. Johann L. . . , geboren den 12. VIII. 1837, gest. den 18. II. 1893. Halbbruder des vorigen. Soll früher stets gesund gewesen sein. Pat. litt ca. 15 Jahre an choreatischen Zuckungen, also Beginn mit 41 Jahren. Kein Trauma oder sonst ein auslösendes Moment zu eruieren. Kein Potus. Langsamer schleichender Beginn, allmähliches Zunehmen der zuckenden Bewegungen, die zuerst an den Händen und am Gang bemerkt wurden. Später soll der ganze Körper davon in Mitleidenschaft gezogen, besonders die Gesichtsmuskulatur, die Arm- und Schultermuskeln befallen gewesen sein. Anfangs starke Unruhe und Reizbarkeit. In den letzten

Jahren soll er immer so dagesessen und nichts mehr haben tun können. Sprache lallend, abgerissen, sehr unartikulierte. Einige Monate vor seinem Tode erneute Unruhe und Neigung zu Gewalttätigkeiten, die sich zu sehr hohen Graden steigerten. Patient „wollte aus dem Fenster springen“ und ähnliches. Intelligenz und Gedächtnis sollen zuletzt sehr schlecht gewesen sein.

Fall V. Johann Jakob L. . ., geb. den 25. VIII. 1860. Landwirt aus Lohra.

Anamnese: Die Ehefrau des Patienten gibt an: Ihr Mann sei jetzt 59 Jahre alt, seit 27 Jahren verheiratet, habe zwei gesunde Töchter, 4 Kinder seien als Säuglinge gestorben. Außerdem sei eine Fehlgeburt vorgekommen. In früheren Jahren war Patient nie krank, habe sich aber einmal einen Bein- und Rippenbruch zugezogen. Er habe in der Schule gut gelernt, sei sehr fleißig und geschickt gewesen, habe aber auch gern getrunken und sei in der Woche öfters betrunken gewesen. Dies sei in den letzten Jahren nicht mehr vorgekommen, doch sei er seit ca. 12 Jahren immer gereizter und zorniger geworden, habe sich viel gezankt, nach Frau und Kindern getreten und die Kinder geschlagen, sodaß sie vor ihm fortliefen. Begonnen habe das eigentliche Leiden, das „Zucken“, erst vor ca. 2 Jahren, wenigstens habe sie es erst dann bemerkt; während ihr Mann nämlich im Sommer 1917 noch habe arbeiten können, habe er im Herbst über die „Nerven“ geklagt und über „Magenschmerzen“. Gleichzeitig sei das „Zucken“ der Augen, der Schultern, das Hin- und Herwerfen des Kopfes und der Hände aufgetreten. Allerdings hätten sie und die Kinder ihm schon früher, seit etwa 5 Jahren, beim Anziehen helfen müssen, da er so ungeschickt geworden sei. Patient habe schon viele Aerzte und Heilkundige consultiert. So sei er auch schon seit längerer Zeit in Behandlung der poliklinischen Sprechstunde für Psychisch-Nervöse in Marburg. Im Winter 1917/18 sei er auch für kurze Zeit in der hiesigen Medizinischen Klinik gewesen und vor Weihnachten 1918 in

der Klinik für Psychisch-Nervöse in G. Hier habe er es aber nur 8 Tage ausgehalten, „weil man nicht gut mit ihm umgegangen sei.“

Zu Hause mache er viele Schwierigkeiten, rede in alles hinein, schimpfe, daß seine Angehörigen nicht genug arbeiteten, versuche auch jetzt noch, sie zu schlagen und zu treten. Seit Herbst 1918 nehme die Verschlechterung seines Zustandes weiter zu. Gehen und Stehen werde ihm immer schwieriger, auch das Sitzen falle ihm schwer. Er zucke dabei und gestikulierte dauernd mit den Armen, mit den Schultern und mit dem Kopf und verziehe das Gesicht. Beim Gehen wanke er wie ein Betrunkener. In der letzten Zeit habe Patient mehrmals Schwindel bekommen, er sei dabei hingefallen und nicht mehr fähig gewesen aufzustehen. Seine Sprache sei immer undeutlicher geworden, das Essen mache ihm jetzt Mühe, da er die Speisen nicht kauen könne und über Schmerzen beim Schlucken klage. Auch der Schlaf habe sich verschlechtert. Ihr Mann behaupte, jetzt Nachts nur noch wenige Stunden schlafen zu können. Die Stuhl- und Urinentleerung mache ihm wohl wegen seines unbeholfenen Zustandes Schwierigkeiten, doch könne er sich dabei sauber halten.

Während er im Sommer 1917 noch viel gelesen habe, sei er jetzt dazu nicht mehr im Stande. Sobald er einige Abschnitte gelesen habe, fingen die Augen an „zu zucken“, sodaß er die Buchstaben nicht mehr erkennen könne. Vor allem sei der Kranke jetzt auch sehr vergeßlich geworden, besonders Neues könne er nicht mehr behalten.

Patient selbst klagt über „Nervenschmerzen, Hitzegefühl, Neigung zum Schwitzen!“ Begonnen habe sein Leiden, als er eine „feine Suppe“ mit einem „rostigen Blechlöffel“ gegessen habe. Auch habe er sich mit einer „rostigen Schere“ in die Oberlippe geschnitten.“ Seitdem ständige Zunahme der Nervenschmerzen im „Nervenstrang“, Beschwerden beim Gehen und vor allem Erschwerung beim Sprechen. Nachts schlafe er schlecht: „infolge starken Schwitzens“. Er habe

dann ein Gefühl, als könne er nicht im Bett bleiben, als müsse er fort „nach Rat“. Objektiv: 26. VI. 18, Poliklinische Sprechstunde für Psychisch-Nervöse. Aufzeichnungen von Herrn Geh. Rat T u c z e k.

Mitbewegung der Stirnmuskulatur beim Sprechen, schlechte Artikulation, mangelhafte Innervation des rechten Mundfacialis in Ruhestellung und beim Sprechen. Die Differenz gleicht sich aus beim Lachen. Er sieht, hört, riecht, schmeckt und fühlt gut. Er spricht unaufgefordert, die Sprache ist schwer verständlich, nasal klingend. Dabei dauerndes Grimassieren der Gesichtsmuskulatur. Patient spitzt den Mund, die Kiefer werden seitlich verschoben, die Stirn dauernd hochgezogen. Mit dem rechten Arm macht er unwillkürliche, unkoordinierte Bewegungen. Bei psychischer Inanspruchnahme nehmen diese noch zu; die Sprache wird fast unverständlich. Er kann manche Buchstaben gar nicht aussprechen, trotzdem er sich große Mühe gibt.

Patient befindet sich in mäßigem Ernährungs- und Kräftezustand. Der Schädel wird auf Beklopfen als empfindlich angegeben.

Die Pupillen sind rund und etwas über mittelweit, reagieren prompt, aber wenig ausgiebig, auf Lichteinfall und Convergenz. Die Augenbewegungen sind frei. Die Nervi supra — und infraorbitales sind auf Druck leicht schmerzempfindlich. Die Zunge wird auf Auffordern nur ruckweise vorgestreckt und gleich zurückgezogen. „Er könne es nicht länger.“ Die Zähne sind sehr defekt, die inneren Organe o. B. Urin ist frei von Eiweiß und Zucker. Reflexe, Motilität und Sensibilität normal. Rohe Kraft ist gut erhalten.

Der Gang ist breitbeinig, vorsichtig. Leichtes Schwanken beim Stehen, beim „Romberg“ taumelt er. Patient wurde aufgefordert, sich drei zweistellige Zahlen zu merken, sprach sie auch nach, konnte sie aber nach Verlauf einer Minute nicht mehr angeben. Patient entschuldigt es mit seinem Alter. Keine gröberen Intelligenzstörungen.

Am 21. I. 1919 wurde Patient in die Landesheilanstalt Marburg aufgenommen. Unter dem 23. I. steht vermerkt: „Im Schlaf keine Zuckungen“.

Am 27. I. wurde er von seiner Frau wieder mit nach Hause genommen, „weil man ihm doch nicht helfen könne.“ Darauf begab sich Patient wieder in die poliklinische Behandlung für Psychisch-Nervöse in Marburg. Aus dieser Zeit finden sich noch folgende Aufzeichnungen von Herrn Geh. Rat T u c z e k.

26. II. 1919. Patient bringt immer mehr hypochondrische Klagen vor. So klagt er wieder, er habe sich „mit einer rostigen Schere geschnitten,“ „er könne die Medizin nicht vertragen,“ der „Nervenstrang und der Blutstrang seien kaputt.“ Er sei sehr angegriffen, sein „böses Weib wolle ihn auch nach Haina haben“ etc. Bei Linkslage habe er Beklemmungen am Herzen. Nachts schwitze er immer noch viel. Wenn jemand spräche, so greife es seine Kopfnerven an. Er wünscht Untersuchung der Augen, weil „es furchtbar heiß im Blute wäre.“ Sonstiger Befund ist unverändert.

19. III. 19. Das subjektive Befinden ist etwas besser. Seine Klagen sind wieder hypochondrischer Art. „Alles sei voll Geschwulst,“ schuld sei „die verkehrte Darreichung eines Getränkes.“ Der „ganze Magen sei verbrannt.“

20. V. 19. Patient macht einen geistig hilflosen Eindruck. Er ist noch hypochondrischer geworden. Hat ein beständiges kindisches Drängen auf immer andere Arzneien. Er klagt, er könne immer schwerer fort, immer schlechter sprechen, müßte den Kopf immer bewegen. Patient bietet denselben Befund wie früher.

Am 1. VII. 19 suchte der Kranke die Med. Poliklinik, Marburg auf, wo ich ihn zum ersten Male sah und untersuchen konnte.

Befund: Großer, starkknochiger, mäßig ernährter Mann. Temperatur 36,6. Die Gesichtsmuskeln sind in steter zuckender Bewegung, ebenso die der Extremitäten und des Rumpfes. Er kann vor Schwanken und Zucken kaum stehen, taumelt

wie ein Betrunkener, fällt beim Gehen nach rechts. Die Augen werden ständig hin- und hergerollt. Auch im Sitzen und Liegen hören die unwillkürlichen, unkordinierten Bewegungen nicht auf. Die Zunge wird auf Wunsch ruckartig und stockend hervorgestreckt, weicht aber etwas nach links ab. Sie ist dabei in immerwährender zuckender Bewegung. Die Sprache ist erschwert, aber noch verhältnismäßig gut zu verstehen. Patient bringt einige Wort fließend, etwas überstürzend heraus, um dann plötzlich zu stocken und das nächste Wort förmlich durch die Zähne zu pressen. Einzelne Buchstaben werden ganz ausgelassen. Pat. erzählt andauernd und bringt die schon erwähnten Klagen immer wieder vor. Die grobe Kraft ist ganz gut erhalten. Die mechanische Erregbarkeit der Muskeln ist nicht gesteigert. Die Hirnnerven sind bis auf eine geringe rechtsseitige Facialis-parese normal. Die Pupillen sind gleich groß und rund, reagieren auf Licht und Convergenz. Gaumen- und Würgregreflexe sind schwach. Die Sehnenreflexe an den oberen Extremitäten leicht auszulösen. Die Patellarreflexe sind gesteigert, links mehr wie rechts. Beim Beklopfen der linken Kniesehne entsteht fast ein Klonus. Kein Fußklonus. Achillessehnen-, Fußsohlen-, Bauchdecken- und Cremasterreflexe lebhaft. Links positiver Babinsky. Berührung und Schmerzempfindung sowie Lokalisation sind überall normal. Geringe Intensionsataxie der oberen und unteren Extremitäten. Geringer Tremor der gespreizten Finger. Bei Fuß- und Augenschluß vermehrtes Taumeln. Keine Struma, Herz, Lungen, Abdomen o. B., Urin frei von Eiweiß und Zucker. Die Lumbalflüssigkeit läuft unter geringem Druck ab. Keine Zellvermehrung. Nonne negativ, Wassermann positiv — in der Mediz. Klinik Marburg festgestellt. — Beim Schreiben stützt Patient die Kleinfingerseite der Hand fest auf die Unterlage. Die einzelnen Buchstaben und Striche werden ruckartig ausgeführt, jedoch ist die Schrift ganz gut leserlich. Dabei vermehrtes Zucken in den verschiedenen Muskeln.

Status psychicus. Der Gesichtsausdruck ist lebhaft,

die Stimmung wechselnd depressiv oder gehoben. Die Orientierung für Zeit und Ort ist vollkommen erhalten. Die Umgebung und Lage werden ziemlich richtig gewertet. Aufmerksamkeit kann wohl fixiert werden, doch kommt Patient dauernd wieder auf seine hypochondrischen Klagen zurück: „Im ganzen Körper seien Rostflecken, die in Brand wären“, die „Medizin habe nichts getaugt“ etc. Das Erinnerungsvermögen und die Merkfähigkeit sind verhältnismäßig gut, aber doch teilweise schon gestört. Patient gibt seine Nationale richtig an, kann die Wochentage und Monate richtig vorwärts und rückwärts hersagen. Addieren, subtrahieren und multiplizieren geht ebenfalls gut. Dagegen $21 : 3 = ?$ „Wie nennt man das eigentlich? Das haben wir in unserer Schule nicht gelernt.“ „Ueberhaupt sei das Rechnen jetzt schlechter wie früher.“ Als Patient eine vierstellige Zahl (2936) wiederholen soll, gings zunächst. Als er sie nach einer halben Minute nachmals sagen soll, stottert er etwas von „9“, dann meint er nach einigem Zögern: „das kann ich nicht mehr behalten. Seit ich 50 Jahre geworden, bin ich doch schwach geworden.“ Im nächsten Moment meint er: „Sein Geist sei noch so gut wie vor 20 Jahren.“ Zwischendurch immer wieder seine alten Klagen. Ueber die letzten großen Geschehnisse in unserem Vaterland weiß er einigermaßen Bescheid, doch kann er sich kein richtiges Urteil bilden. Wo der Kaiser ist, weiß er nicht. Er meint „in der Schweiz.“ „Das sei schon so lange her“. Die ganze Revolution und der verlorene Krieg interessieren ihn wenig. Nur um sich selbst dreht sich sein ganzes Denken. So weiß er z. B. in landwirtschaftlichen Dingen, die zu seinem Vorteil sind, genau über das „Warum“ Bescheid zu geben, während er Gelesenes nur schlecht oder gar nicht wiedererzählen kann. Die zu beobachtenden geistigen Störungen beruhen also, wenigstens heute noch, mehr auf allgemeiner Interesselosigkeit, als auf eigentlichen Intelligenzstörungen. Sie betreffen mehr die gemüthliche Seite seiner Psyche. Dazu ist Patient, namentlich zu Hause, immer noch leicht aufgeregt, sehr reizbar und zu

Gewalttätigkeiten neigend. Wahnideen und Sinnestäuschungen sind nicht zu eruieren.

Kurze Zusammenfassung.

59 jähriger Mann. Erblich belastet. Früher Potus. Beginn des Leidens ca. vor 12 Jahren, deutlich erst vor zwei Jahren. Seit dieser Zeit Zuckungen, vorher nur Unbeholfenheit und erhöhte Reizbarkeit mit Neigung zu Gewalttätigkeiten. Langsame Verschlechterung der Sprache, leichte Parese des rechten Mundfacialis, positiver Babinsky links; Abnahme des Gedächtnisses. Typische Chorea. Psychische Aufregungen und intendierte Bewegungen vermehren die Zuckungen. Aufhören derselben im Schlaf. Immer noch leichte Reizbarkeit, starke Interesselosigkeit, beginnende Intelligenzstörungen; hypochondrische Ausdeutung zahlreicher abnormer Sensationen.

Fall VI. Elisabeth K. . . geb. L. . . 56 Jahre, geb. den 8. X. 1862.

Anamnese: Der Mann der Patientin gibt folgendes an: Patientin soll früher nie krank gewesen sein. Erste Regel mit 19 Jahren, unregelmäßig, stark blutend. Mit 30 Jahren verheiratet. Mit 45 Jahren fing die Erkrankung an. Irgend ein Grund dafür sei nicht vorhanden gewesen. Zunächst wurden die Hände „unruhig“, dann fiel der Gang auf. Patientin fing an zu „wackeln“. 3—4 Jahre nach Beginn wurde die Kranke sehr unruhig und auch böartig; sie schlug z. B. nach den Kindern, lärmte Nachts und wurde beim geringsten Widerspruch sehr aufgeregt und gewalttätig. Sie erzählte, sie wollte fortlaufen etc. Dieser Zustand dauerte etwa 2—3 Jahre an. Dann wurde die Patientin wieder ruhiger, aber die unwillkürlichen Bewegungen nahmen immer mehr zu, und hatten bald Kopf, Rumpf und Hände befallen. In den letzten Jahren haben die unwillkürlichen, zuckenden Bewegungen wieder mehr nachgelassen, während der geistige Verfall immer stärker wurde. Patientin zieht sich noch allein an. Es dauerte zwar immer sehr lange, besonders ungeschickt sei sie, wenn man auf sie wartete, oder wenn sie sich beobachtet glaubte. Auch essen könne sie noch gut allein.

Sie habe sehr guten Appetit und schlafe auch gut. Im Schlaf hörten alle Bewegungen auf. Die Arbeitsfähigkeit habe langsam aber stetig mehr nachgelassen. Jetzt sei sie sehr ungeschickt und könne nichts mehr tun. Sie wollte wohl noch, aber sie erklärte, indem sie an die Stirn faßte, „es ginge nicht mehr“; sie „sitze den ganzen Tag herum“. Früher waren die geistigen Fähigkeiten ganz normal. Sie hat die Volksschule besucht und gut lernen können. Angeblich soll sie sich auch jetzt noch auf alles besinnen können. — Die Untersuchung ergab das Gegenteil. — Nur gleichgültig und stumpfsinnig sei sie geworden, während sie sonst sehr arbeitsam, tüchtig und rege gewesen sei.

Befund am 17. VII. 19, in Lohra.

Patientin ist ziemlich groß und abgemagert, die Augen sind etwas gerötet, das soll schon seit mehreren Jahren so sein. (Chron. Conjunktivitis). Sie habe keinen Husten, keinen Auswurf und auch sonst keinerlei Beschwerden. Nur ab und zu seien die Füße etwas geschwollen. Stuhlgang und Wasserlassen seien intakt, Herz, Lunge Abdomen o. B. Keine Struma. Bei der Aufforderung, „tief Luft zu holen“, werden am Rumpf geringe, plötzliche, unwillkürliche Bewegungen und im Gesicht vermehrtes Grimassieren beobachtet. Patientin kommt mit wackelndem Gang ins Zimmer. Sie geht sehr vorsichtig, langsam und breitbeinig. Die Knie sind etwas gebeugt und der ganze Oberkörper neigt vorn über. Bei Fuß- Augenschluß tritt vermehrtes Schwanken auf. Sie sieht immer vor sich hin, hält die Arme im Ellbogen gebeugt und bewegt unwillkürlich und unkoordiniert die Hände und Finger. Sie greift unter die Schürze, sucht ihr Taschentuch hervor, knäuelte es oder auch nur den Schürzenrand zusammen, steckt das Taschentuch wieder fort, um bald denselben Vorgang zu wiederholen; dabei lächelt sie blöde. Die Finger werden ständig in ruckartiger Bewegung gehalten, indem sie gebeugt und wieder gestreckt werden, wobei besonders der Daumen und Zeigefinger gegeneinander oder einzeln bewegt werden. Zwischendurch wird

mit der Hand eine ausführende Bewegung gemacht. Beim Spreizen der Finger sind nur geringer Tremor, aber verstärkte Bewegungen der Finger in eben angedeuteter Weise bemerkbar. Beim Versuch mit dem Zeigefinger die Nase zu berühren, oder die Spitzen der beiden Zeigefinger sich berühren zu lassen, zeigt sich nur eine geringgradige Ataxie. Die Ausführung ist mit Anstrengung möglich, und geschieht ruckweise, bei vermehrten unkoordinierten Zuckungen aller befallenen Bezirke. An den Zehen ist ebenfalls vereinzelt, ruckartiges Beugen und Strecken bemerkbar. Im Gesicht zuckt es ständig, besonders in der Lippen- und Stirnmuskulatur. Patientin spitzt den Mund, um die Lippen dann gleich wieder zurückschnellen zu lassen, zieht die Stirn kraus und schneidet Grimassen. Deutliche Bewegungen des Rumpfes und der Beine sind, wenigstens in Ruhe, nicht zu beobachten. Dagegen ist der Kniehackenversuch der Pat. unmöglich, weil dabei ruckartige Zuckungen im bewegten Bein auftreten. Die Zunge wird auf Wunsch ruckartig vorgestreckt, aber sofort zurückgezogen; nochmals unter Lächeln vorgestoßen und ruckweise hin- und herbewegt. Sie zeigt keine Narben. Patientin hat keine Zähne mehr. Bei allen willkürlichen Bewegungen wie Hinsetzen, Aufsetzen, Sprechen, Zungezeigen usw. verstärken sich alle unwillkürlichen Zuckungen. Diese sind aber bei Patientin lange nicht so ausgesprochen, wie bei ihrem Bruder Joh. Jak. L. . . (Fall V).

Die Hirnnerven funktionieren alle normal. Beide Pupillen sind mittelweit, gleich groß und rund; reagieren auf Licht und Convergenz. Keine Augenmuskelstörungen. Die rohe Kraft ist ganz gut erhalten. Keinerlei Sensibilitätsstörungen. Die Cornealreflexe sind schwach, Sehnenreflexe an oberen und unteren Extremitäten lebhaft; besonders die Patellarreflexe. Kein Patellarklonus. Fußklonus angedeutet. Kein Babinsky, Fußsohlenreflexe sehr lebhaft. Bauchdeckenreflex normal. Der Gaumenreflex ist nicht zu prüfen, weil Patientin bei der Untersuchung infolge vermehrter Zuckungen der Muskulatur des Mundes diesen schlecht offen halten kann.

Die Sprache ist sehr undeutlich, lallend, kaum zu verstehen, dabei bringt Patientin Ober- und Unterkiefer kaum voneinander. Sie stößt die Worte abgerissen heraus, macht oft Pausen, stolpert über einzelne Worte, läßt aber nur selten Silben aus oder versetzt sie.

Als Patientin aufgefordert wird, ihren Namen zu schreiben, lächelt sie wieder, wie bei allen an sie gerichteten Fragen; macht kauende Bewegungen und Grimassen, versucht es aber bereitwillig. Sie bringt aber nur den Anfangsbuchstaben ihres Vornamens nach häufigem An- und Absetzen aufs Papier. Ueberhaupt ergibt die Intelligenzprüfung ein sehr schlechtes Resultat. Lesen kann Patientin gar nicht mehr. Auf die Frage, wann geboren, gibt sie richtig das Jahr 1862 an. $2 \times 2 = 4$, $3 \times 4 = 18$, $3 \times 3 = 6$, $6 \times 2 = ?$ Sie weiß es nicht, antwortet auch nicht. Sie scheint dabei schnell zu ermüden. Beim Nachdenken vermehrtes Grimassieren im Gesicht. Sie weiß von tagtäglichen Dingen oder Ereignissen der letzten Zeit (Krieg, Revolution etc.) fast nichts, oder nichts, und lächelt bei jeder Frage nur blöde, um dann wieder in sich zusammengesunken, stumpfsinnig und still dazusitzen. Vor allem fehlt ihr jede Urteilsfähigkeit; sie verwechselt ständig die Begriffe und vermag absolut keine Combinationsarbeit mehr zu leisten. Ihr Gedächtnis ist recht schlecht. Aus der fernerer Vergangenheit z. B. über Eltern, Geschwister, Schulzeit, ihre Hochzeit etc. weiß sie fast nichts mehr zu sagen; macht falsche Angaben, oder antwortet richtig, nachdem sie sich mehrmals verbessert hat. Auf die meisten Fragen schweigt sie überhaupt oder lächelt nur blöde. Die Wochentage und Monatsnamen kann sie schon vorwärts nicht mehr richtig aufzählen, selbst beim Zählen von 10 bis 20 macht sie Fehler. Dagegen scheint sie aus der letzten Zeit noch einiges behalten zu haben. Sie erkannte sie mich wieder, als ich sie nach ca. 14 Tagen zum zweiten Male besuchte. Wo sie ist, daß sie krank, und ihre Krankheit erblich ist, scheint sie zu wissen.

Hinsichtlich der gemüthlichen Seite der Psyche ist Patientin vollkommen stumpf geworden, nachdem sie zu Beginn der

Krankheit eine Zeit lang sehr lebhaft und gereizt war. Nichts macht mehr Eindruck auf sie. Sie sitzt immer da, lächelt vor sich hin und ist vollkommen zufrieden und guter Dinge.

Kurze Zusammenfassung.

56 jährige Frau, Schwester des vorigen Kranken. Seit ca. 16 Jahren leidet sie an choreatischen Zuckungen. Allmähliche Verschlimmerung. 3 bis 4 Jahre nach Beginn der Erkrankung vermehrte Unruhe, starke Reizbarkeit und Bösartigkeit. Charakterveränderung. 3 Jahre später Nachlassen der psychischen Erscheinungen, aber vermehrte Zuckungen. Darauf stetig fortschreitende Demenz.

Objektiv: Typische choreatische Zuckungen im Gesicht und an den Händen. Psychische Erregungen steigern die Bewegungen. Langsam begonnene, jetzt ausgeprägte Verblödung. Keine Bösartigkeit mehr nachweisbar.

Fall VII. Johann Adam L. . . geb. den 24. VII. 1865, gest. 23. XI. 15.

Patient kommt am 18. X. 12 in die Landesheilanstalt Marburg.

Bericht des früheren behandelnden Arztes.

Der Vater sei 56 jährig an einem „Nervenschlag“ gestorben, die Mutter, die sonst gesund war, mit 60 Jahren an Lungenentzündung. Der Kranke sei in der Kindheit und auch später gesund gewesen, aber weder gelehrig noch schnell fassend. Er habe die Volksschule besucht. Der Geschlechtstrieb sei normal. Der jetzige Zustand habe sich langsam entwickelt. Als Patient 43 Jahre alt war, sei das Leiden zuerst bemerkt worden, Gemütsreizbarkeit, Eifersucht und Neigung zu Gewalttätigkeiten hätten sich gezeigt. Er neigte zu Mißhandlungen seiner Angehörigen. Die Körperkräfte hätten immer mehr abgenommen. Er sei jetzt fast arbeitsunfähig. Der Schlaf sei gut, ebenso die Eßlust und Verdauung. Der Gang wäre wie der eines Betrunkenen; beständige choreatische Zuckungen am ganzen Körper; Sprache nahezu unverständlich.

Aus dem Krankenblatt der Landesheilanstalt Marburg ergibt sich folgendes:

Der Patient kommt ohne Begleitung in die Anstalt. Er liegt nach dem Bad im Bett. Auffällig ist sofort die motorische Unruhe und das Grimassieren. Die Arme werden rotiert, abwechselnd abduziert und adduziert, bald wird die rechte, bald die linke Schulter gehoben. Die Finger sind fortwährend in Bewegung, werden gebeugt, gestreckt und gespreizt. Die Bewegungen geschehen ohne jeden eigentlichen Zweck, sind unwillkürlich und ungeordnet.

Patient ist zeitlich, örtlich und über seine Person gut orientiert. Vor 6 Jahren habe es so bei ihm angefangen, zunächst nur ein wenig. Begonnen habe es in den Zehen und Fingern. Später hätten dann die Arme und zuletzt der Kopf auch mitgemacht, das älteste von seinen Kindern würde es später auch so bekommen wie er, da es „schwache Nerven“ habe. Die anderen nicht. Nach Marburg sei er gekommen, weil sein Verstand immer schlechter geworden sei. Er könne nichts mehr behalten. Gelenkrheumatismus habe er nicht gehabt.

Befund 18. XII. 1912.

Mittelgroßer Mann. Die Sprache des Patienten ist sehr undeutlich, schwer verständlich. Die Worte werden mehr herausgestoßen, oft auch verschluckt und durch andere plötzlich dazwischen kommende Zuckungen der Sprachmuskulatur undeutlich und abgehackt. Die Auffassung ist leidlich. Aufmerksamkeit nicht besonders. Patient ermüdet sehr leicht. Die Merkfähigkeit ist stark herabgesetzt. Rechnen geht sehr schlecht $4 \times 5 = ?$ „Das weiß ich nicht mehr, dazu gehört zu viel Verstand.“ $4 \times 3 = 6$. Eine Birne wird vom Patient für einen Apfel, ein Radieschen für eine Rose gehalten. Er zeigt wenig Interesse, ist sehr gleichgültig.

Die Pupillen sind etwas unter mittelweit, reagieren prompt auf Lichteinfall und Convergenz. Würgreflex auslösbar. Die Patellarreflexe, Achillessehnen- und Bauchdeckenreflexe sind normal. Keine Sensibilitätsstörungen. Die Zunge

wird hastig vorgestreckt und zurückgezogen. Die Halsmuskulatur tritt dabei mit in Tätigkeit.

Der Gang ist eigentümlich. Die Beine tänzeln steif, werden vorgestoßen. Hin und wieder wird der äußere Fußrand beim Gehen zuerst aufgesetzt, besonders rechts, sodaß der innere Fußrand beim Gehen, resp. beim Abheben des Fußes den Boden nicht berührt. Der Rumpf hält sich in wiegender Bewegung. Die Arme führen fortgesetzt Zuckungen aus. Das Stillstehen ist dem Patient nicht möglich, bald wird der Fuß gehoben, bald das Knie gebeugt, bald zuckt es in den Armen, bald wird der Kopf seitwärts gestoßen. Soll Patient die Hand geben, so geschieht es umständlich, hastig und schießend. Ein Glas Wasser trinkt Patient schluckweise; er setzt nach jedem Schluck ab, wobei der Unterkiefer ruckartig nach rechts bewegt wird. Er führt das Glas umständlich an den Mund, vergießt aber nichts. Die rohe Kraft ist gut erhalten. Patient schreibt mit großer Mühe seinen Namen, setzt aber beim Schreiben des öfteren ab.

Innere Organe o. B. Urin frei von pathologischen Bestandteilen. Aus den täglichen Aufzeichnungen ist nichts besonderes zu erwähnen. Der Zustand bleibt bei geringem Wechsel einzelner Symptome stets der gleiche. Darum wird Patient am 28. V. 1914 in die Pflegeanstalt Landeshospital Haina überführt. Aus der dortigen Krankengeschichte ist noch folgendes nachzutragen:

29. V. 1914. Geringe Sensibilitätsstörungen. Auf dem Rücken rechts wird „stumpf“ oder „spitz“ immer als „spitz“ angegeben, jedoch von einer bloßen Berührung mit der Fingerkuppe unterschieden. Stereognostisch vermag Patient Geldstücke nicht zu erkennen. Patient kann nur mit gebeugten Knien und in nach vorn geneigter Haltung stehen, wobei das Gleichgewicht nur mühsam gewahrt wird. Die Beine sind dabei gespreizt. Beim Gehen benutzt Patient jede sich bietende Stütze: Stuhl, Tisch, Wand. Der Gang ist äußerst unsicher; die Beine werden in den Knien kaum bewegt, es wird gewissermaßen nur der Oberschenkel vor-

gestoßen. Der Rumpf hält die einmal eingenommene Haltung krampfhaft fest. Beim Aufstehen wird der Schwerpunkt durch Vorneigen des Oberkörpers zuerst nach vorn gelegt, dann gibt Patient sich einen Ruck, der aber zuweilen nicht von Erfolg ist und wiederholt werden muß. Im Sitzen vermag Patient die Beine durch eigene Kraft nicht übereinander zu schlagen, sondern muß hierbei die Hände zu Hilfe nehmen. Er macht in der Ruhe mit dem Munde krampfartige Bewegungen, auch der ganze Kopf wird manchmal in unzuweckmäßiger Weise hin- und hergeworfen. Im Uebrigen lassen sich keine unmotivierten Bewegungen beobachten. Beklopfen einzelner Muskeln, besonders des Tapezius, Pectoralis major, Biceps, Trizeps erzeugt in diesen Muskeln eine vorübergehende Wulstbildung.

Status psychicus. Der Gesichtsausdruck des Kranken ist der einer euphorischen Gleichgültigkeit. Die Körperhaltung ist schlaff, zusammengesunken. Bei der körperlichen Untersuchung ist Patient willig und bemüht, den Aufforderungen des Arztes nachzukommen.

Name? „L. . . Johann Adam. Johann Adam L. ., ja, L. .“

Wie alt? „40 Jahre. Im Juni 40 Jahre, ja.“

Wann geboren? „Im Juli, am 24.“

In welchem Jahre? „1865. Ich im Juli und das am 18. Oktober.“

Wer am 18. Oktober? „Mein Weib. Ich im Juli.“

Welches Jahr jetzt? „Das kann ich nicht sagen.“

Wo hier? „In Cappel.“

Warum? „Weil ich keinen Verstand habe.“

Warum? Zeigt lächelnd auf die Stirn, „weil es da oben fehlt.“

Jetzt in Haina? „Ich kann es nicht sagen.“

Krank? „Ja.“

Was fehlt Ihnen? „Lungenleiden, bin schon 30 Jahre lungenleidend.“

Traurig? „Ja.“

Warum? „Weil ich immer hierbleiben muß.“ (lächelnd)

Die Wochentage und das Alphabet herzusagen lehnt Patient ab, „da er es nicht könne.“ Er versucht es mit den Monatsnamen; fängt mit Februar an, kommt richtig bis Juli, dann Oktober, Juli, Dezember. Er zählt richtig von 90—100. „Rückwärts habe er es früher gekonnt.“ Weitere Prüfungsfragen über Schulkenntnisse beantwortet Patient immer mit den Worten: „erst ging es.“ Dabei deutet er auf den Kopf. Auch die Hauptstadt Deutschlands und der Name des Kaisers sind Pat. nicht bekannt. Die Rechenkenntnisse beschränken sich auf $1 \times 2 = 2$, $2 \times 2 = 4$, $3 \times 2 = 6$ und $2 + 2 = 4$. Alle anderen Aufgaben werden mit „erst ging es“ und einem resignierten, halb scherzhaften Kopfschütteln beantwortet. Warum können Sie jetzt nicht mehr so gut rechnen wie früher? „Wegen der Zähne.“ Das hat mit dem Rechnen nichts zu tun! „Weil es oben nicht richtig ist.“ Weitere Intelligenzprüfungen und Assoziationsversuche scheitern. Es erfolgt immer die Antwort: „Ich kann es nicht sagen“, oder „früher ging es“, oder „ich weiß es nicht.“ Die Sprache ist undeutlich. Das Sprechen strengt den Patienten sichtlich an. Die Halsmuskulatur wird mitbewegt, dann die Worte, oft erst nach mehrmaligem Anlauf, hervorgestoßen.

Während seines weiteren Aufenthaltes in der Anstalt bietet Patient dauernd das gleiche Bild. Die allgemeine Schwäche nimmt von Woche zu Woche zu. Patient kann ohne Hilfe nicht mehr gehen und stehen. Ist oft unsauber.

Am 23. XI. 15. plötzlicher Exitus letalis nach einem epileptischen Anfall. (Vorher keine Anfälle beobachtet.)

Eine Sektion wurde leider nicht vorgenommen.

Kurze Zusammenfassung.

Mit 59 Jahren in der Irrenanstalt Haina verstorbener Patient. Beginn des Leidens im Alter von 43 Jahren. Anfangs kaum merkliche Zuckungen, dagegen starke psychische Reizbarkeit und Neigung zu Gewalttätigkeiten, sodaß er 1912 in die Landesheilanstalt Marburg aufgenommen werden mußte. Hier wurden gleichzeitig eine große motorische Unruhe, ausgesprochene choreatische Bewegungen und ein ständiges

Grimassieren bemerkt. Im Schlaf keine Zuckungen. Dauernde Verschlechterung des Gedächtnisses. Allmähliche Zunahme der Intelligenzstörung bis zur Demenz; dabei Zurückgehen der unwillkürlichen Bewegungen. Tod nach einem epileptischen Anfall.

Fassen wir nun noch einmal kurz alle unsere Beobachtungen zusammen, so zeigt sich zunächst in ätiologischer Hinsicht eine ausgesprochene Heredität, die besonders schön durch die verschiedenen Heiraten der I. kranken Generation illustriert wird, auf die ich später noch näher zurückkommen werde.

Der Beginn des Leidens, resp. der Zeitpunkt, bei dem es bemerkt wird, fällt bei allen sieben Kranken in das „klassische Alter“, „um 40 Jahre herum.“ Es entwickelt sich bei allen langsam, chronisch-progressiv und nimmt einen mehr oder weniger einheitlichen Verlauf, um in Unheilbarkeit zu enden.

Außer den bei allen Patienten sich außerordentlich gleichenden, motorischen Störungen, die sich in unwillkürlichen, unkoordinierten Zuckungen, die meist in einem Körperteile beginnen, sich aber allmählich über den übrigen Körper verbreiten, die sich ferner in der Sprache, sowohl durch das undeutliche Sprechen überhaupt als auch durch das ruckweise Herausstoßen einzelner Worte und Silben, sowie in dem eigenartig schwankenden Gang, äußerten, sind auch die psychischen Störungen äußerst charakteristisch. Bei keinem Falle vermissen wir gewisse Störungen der gemütlichen Sphäre, wie erhöhte Reizbarkeit, und Neigung zu Gewalttätigkeiten und bei allen 7 Patienten finden sich als gemeinsames Symptom die chronisch-progressiven Intelligenzstörungen bei weitgehender Erhaltung des Krankheitsgefühls. Wenn diese in den ersten vier Fällen auch nicht mehr fachärztlich festgestellt werden konnten, und wenn sie bei Fall V. bisher auch nur durch eine gewisse Gedächtnisabnahme und eine geringe Urteilsschwäche angedeutet sind, so ist ihr tatsächliches

Vorhandensein doch unzweifelhaft durch die anamnestischen Angaben und die Befunde sicher gestellt.

Es mögen nun noch einige Einzelheiten darüber folgen, wie die krankhafte Veranlagung in die Familie gekommen ist, und wie sie fortgepflanzt wurde. Ueber den Stammvater resp. die Stammmutter ist das Resultat meiner Nachforschungen leider vollständig negativ. Außer der anamnestischen Angabe, daß das Leiden in der Familie der Großmutter meiner beiden Patienten schon „erblich“ gewesen sei, war nichts zu erfahren. J. Kalkhof fand bei dem Stammvater seiner Familie, daß ein langes und ungewöhnlich aufreibendes Biwakleben das Leiden hervorgerufen, resp. ausgelöst habe. Lange erwähnt bei dem bis dahin gesunden Vater seines Patienten ein schweres Trauma, an das sich die Chorea anschloß. Bei dem III. Fall von Frotscher soll die Ursache ein Kopftrauma gewesen sein. Nach Angabe der Angehörigen lag auch hier bestimmt keine direkte Choreavererbung vor, vielleicht aber wohl eine „allgemeine neuropathische Veranlagung.“ Ueber den ersten Kranken meiner Familie konnte, wie schon erwähnt, in dieser Hinsicht nichts eruiert werden, dagegen ist bei den folgenden Patienten, ausgenommen vielleicht Fall V, der vorher einen Bein- und Rippenbruch erlitten haben soll, bei keinem ein Trauma, eine schwere Geburt oder ähnliches vorausgegangen. Vielmehr hat sich die Chorea von Generation zu Generation „von selbst“ vererbt und eingestellt:

Daß aber die Erkrankung durch die Großmutter (Fall I) in die Familie L. . . gekommen ist, konnte besonders schön klar gestellt werden durch eine zufällig noch vorhandene Vormundschaftsakte der II. erkrankten Generation (Fall III und IV und deren gesunde Halbschwester). Die eigentliche Stammmutter (Fall I) heiratete in erster Ehe den völlig gesunden und aus gesunder Familie stammenden Joh. Heinrich W. . . Das Kind dieser Ehe Heinrich W. . . (Fall III) erkrankte an Epilepsie und mit 48 Jahren auch an Chorea. Aus ihrer 2. Ehe mit dem gesunden Konrad L. . . , dessen Familie

ebenfalls gesund war, stammte auch ein Sohn, Johann L. . . (Fall IV), bei dem das Leiden mit 41 Jahren ausbrach. Nach dem Tode seiner ersten kranken Frau heiratete Conrad L. . . zum 2. Male. Mit dieser gesunden Frau hatte er ein 2. Kind, Wilhelmine L. . ., die gesund blieb und gesunde Kinder — das älteste ist 44 Jahre und hat den ganzen Feldzug mitgemacht — und Kindeskinde hatte. Dagegen wurden alle drei Kinder des erkrankten ersten Kindes des Konrad L. . ., also die Kinder des Johann L. . . (Fall IV), choreatisch. (Siehe Stammtafel!) Damit ist für diesen Fall wohl die Beweiskette geschlossen. Im übrigen vererbte sich das Leiden bei meiner Familie auf Männer und Frauen gleichmäßig.

Ueber das Alter, in dem das Leiden zum Ausbruch kommt, gehen auch die Ansichten immer noch auseinander. Die Befunde bei meinen 7 Kranken, die alle zwischen dem 40. und 58. Jahre choreatisch wurden, konnten die Ansicht verschiedener jüngerer Autoren, wie z. B. Frotscher, Curschmann, Heilbronner, Kalkhof, daß nämlich die folgenden Generationen oft früher befallen werden, als die vorangegangenen, nicht bestätigen, vielmehr beweisen sie eher die Ansicht Facklams, der das bevorzugte Alter zwischen dem 30. und 45. Lebensjahre sieht (Fall I, IV, VI und VII) resp. das erweiterte Kriterium Huntingtons „über 40 Jahren.“ Ich bin auf Grund meiner Beobachtungen, wie auch schon andere Autoren, zu der Ansicht gekommen, daß an sich der Zeitpunkt für den Ausbruch der Chorea jenseits des 30. Jahres liegt, daß aber dieser gewöhnliche Zeitpunkt durch äußere Schädlichkeiten in ein früheres Alter verlegt werden kann. Dadurch würde ja auch der Beginn „vor 30 Jahren“ in den z. B. von Westphal und Lange angegebenen Fällen erklärt, wo ein Trauma in früheren Jahren das auslösende Moment bildete.

Eigenartig sind ja allerdings noch folgende Tatsachen, die Heilbronn's Ansicht doch zum Teil zu bestätigen scheinen. Sowohl in der 2. wie in der 3. Generation erkrankte das jeweils jüngere Kind, also das bei längerem

Bestehen der Erkrankung des Vaters gezeugte, früher, als das ältere. So der jüngere Johann L. . . (Fall IV) vor dem älteren Halbbruder Heinrich W. . . (Fall III) und der jüngste Johann Adam L. . . (Fall VII) vor Elisabeth L. . . (Fall VI) und diese noch vor Johann L. . . (Fall V).

Im Zusammenhang damit erscheint auch die Schwere der Erkrankung bei den einzelnen Patienten erwähnenswert. So starb bereits aus der 3. Generation das jüngste Kind (Fall VII) in der Irrenanstalt Haina, das nächst ältere (Fall VI) lebt noch in schwer dementem Zustande, während das älteste (Fall V) zwar schon schwer, aber im Verhältnis zu Fall VI und VII doch noch leicht erkrankt ist. Ob tatsächlich auch eine Progression von Generation zu Generation, wie Heilbronner und verschiedene andere behaupten, eintritt, ist bei meiner Familie ebenso schwer festzustellen, wie bei anderen derartig belasteten Familien; dazu müßten die einzelnen Familienmitglieder von Jugend auf fachärztlich beobachtet werden, denn die anamnestischen Angaben reichen dazu bei der Einfalt der Leute bei weitem nicht aus.

Eine andere Frage, zu der meine Arbeit einen Beitrag liefern kann, ist die, ob bei einzelnen Mitgliedern die eigentliche Chorea durch andere Erkrankungen des Nervensystems z. B. Epilepsie, Hysterie oder allgemeine Nervenschwäche, ersetzt oder kompliziert werden kann, ob die Heredität also eine gleichartige oder eine polymorphe ist. Fall III meiner Familie soll nach Angabe des Pfarrers, der den Patienten noch selbst gekannt hat, bestimmt neben der „zuckenden Krankheit“ noch epileptische Anfälle gehabt haben. Ebenso ist Fall VII, lt. Krankenblatt der Irrenanstalt Haina, nach einem epileptischen Anfall gestorben. Ueber Hysterie war in meiner Familie nichts zu eruieren. Dagegen ist es doch auffällig und deshalb auch wohl erwähnenswert, daß von den 6 Kindern meines Falles II nach Aussagen des Dorfpfarrers 5 schon immer „Sonderlinge“ und davon noch 2 „geistig minderwertig“ waren. Ebenso ist dem alten Dorfpfarrer die Enkelin meines Falles III, deren jetzt 61jährige

Mutter selbst geistig normal und bisher auch frei von Zuckungen ist, als „geistig nicht ganz normal“ bekannt. Sie habe es „etwas an den Nerven“. Leider war es mir selbst unmöglich, diese Aussagen auf ihre Richtigkeit hin näher zu prüfen. Andererseits erzählte mir ein Sohn meines Falles VII, der jetzt 19 Jahre alt ist, auf den ich durch die Bemerkung in der Krankengeschichte des Vaters (cf. p. 21) „daß er auch schwache Nerven habe“ und durch die Aussagen seines Schullehrers besonders hingewiesen wurde, daß er noch immer sehr „schreckhaft, furchtsam und weich“ veranlagt sei. Auch würde er leicht aufgeregt und sei jähzornig. Behalten könne er noch eben so wenig wie in der Schule, wo er dreimal sitzen geblieben sei. Irgend welche unwillkürlichen Zuckungen konnten jedoch selbst bei längerer Beobachtung — der junge Mann fuhr noch einige Stationen weit mit mir in der Bahn — nirgends festgestellt werden. Wenn mit diesen rein subjektiven Angaben an sich auch nicht viel anzufangen ist, so sind sie in diesem Zusammenhange doch zum mindesten als verdächtig anzusehen und für eine ergänzende spätere Mitteilung vielleicht wünschenswert. Demnach muß es sich bei der Chorea doch wohl um ein polymorphes Krankheitsbild handeln, auf welches J. Hofmann zuerst hingewiesen hat, und welches später durch analoge Beobachtungen von Jolly, Remak, Ad. Schmidt und Schlesinger bekräftigt wurde. Curschmann glaubt allerdings diese Erscheinung, wenn sie vorkommt, einfach durch die hereditäre nervöse Minderwertigkeit erklären zu können.

Was nun die psychischen Störungen angeht, so sind sie nicht nur in allen meinen 7 Fällen vorhanden, sondern stehen zum Teil im Vordergrund der Erscheinungen, sowohl bezüglich der Intelligenzdefekte, als auch der gemütlichen Seite der Psyche. Sie sind aber nicht in Parallele zu setzen mit dem Grade der motorischen Störungen, vielmehr besteht eine deutliche Inkongruenz zwischen beiden, besonders bei einzelnen Kranken. Ähnlich wie Curschmann fand ich

bei meinem Fall VI, daß die Zuckungen ganz gering sind im Vergleich zu der bestehenden Demenz. Andererseits besteht bei meinem Fall V. eine ganz erhebliche Muskelunruhe, während die Intelligenzdefekte erst ganz geringgradig sind.

Dies führt mich noch zu einigen Bemerkungen über die Pathogenese der choreatischen Demenz überhaupt. Die Auffassung Krafft-Ebings als „Inanitionspsychose“ gilt wohl mit Recht als abgetan. Ebenso ist wohl Frankotte's Hypothese, daß „die ständigen Krampfstände die Aufmerksamkeit hemmen und der Intelligenzverfall dadurch begünstigt wird“, nicht haltbar. Und ebenso sicher muß wohl Kattwinkel's Anschauung, daß die choreatische Demenz keine Demenz sensu strictiori, sondern mehr eine durch äußerliche motorische Störungen veranlaßte Verhinderung des Konzentrierungsvermögens sei, als irrig zurückgewiesen werden. Die Betrachtung meiner Fälle, auf deren deutliche Inkongruenz zwischen Demenz und Stärke der choreatischen Erscheinungen ich schon hingewiesen habe, zwingt uns wohl auch zu der Annahme Curschmann's und noch mancher anderer Autoren, daß die psychischen Störungen nicht eine Folgeerscheinung der motorischen sind, sondern daß beide vielmehr als koordinierte Reiz- bzw. Ausfallserscheinungen auf Grund ein und desselben Prozesses aufzufassen sind.

Dies führt mich endlich noch zu einer kurzen Betrachtung der bisherigen Resultate der anatomisch-pathologischen Forschung, obschon von meinen Fällen bisher noch keiner zur Sektion gekommen ist. Vielleicht kann aber noch einer der beiden lebenden Patienten später makroskopisch und mikroskopisch genau untersucht werden, und könnte dann der Befund meinen Ausführungen angeschlossen werden. Makroskopisch wurden in verschiedenen Fällen vornehmlich „Windungsanomalien“ z. B. von Stier, und eine „abnorme Kleinheit des Rückenmarkes“ von Oppenheim und Hoppe, von Kronthal, Calischer und Ranke festgestellt. Auch syringomyeloische Affektionen bei Chorea chronica wurden

erwähnt von Duchenne, Hoffmann und Ranke. Mikroskopisch fanden sich Wucherungen mit Schwund der spezifischen Elemente, Erweiterung der perivaskulären Räume etc. Diese Befunde gaben nun Anlaß zu zahlreichen Versuchen, das klinische Bild in einwandfreie Beziehungen zur Lokalisation und Art der pathologischen Veränderungen zu bringen. So glaubten namentlich ältere Autoren den Sitz der choreatischen Störungen in das Rückenmark verlegen zu können, andere meinten, daß die als Chorea bezeichneten Bewegungsanomalien irgend eine Beziehung zu den Stammganglien, insbesondere zum Linsenkern, hätten. Auch die Streifenhügel kamen als Sitz des krankhaften Prozesses in Betracht. Curschmann vertrat die Ansicht, daß die Bewegungsstörungen in die Rinde und die psychischen Veränderungen mehr im Stirnhirn zu lokalisieren seien, während Gowers soweit ging, zu behaupten, daß das „Substrat“ choreatischer Störung in der Rinde nicht in den Nervenzellen, sondern lediglich in ihren „Dendriten“ zu suchen sei. Ebenso umstritten ist auch noch die Frage, ob es sich um entzündliche oder degenerative Prozesse handelt, obschon man heute, wie O. Ranke auseinandersetzt, mehr geneigt ist, das letztere anzunehmen. Doch ist es bisher noch nicht gelungen, ein etwa für die hereditäre chronische Chorea charakteristisches Kriterium dieses „degenerativen Prozesses“ nachzuweisen. Ebenso wenig berechtigt uns nach Rankes weiteren Ausführungen bisher irgend etwas weder dazu, von einer morphologisch nachweisbaren Anlagestörung zu sprechen, welche dem krankhaften Prozesse im Centralnervensystem zugrunde läge oder auch nur regelmäßig mit ihm vergesellschaftet wäre, noch zur Beantwortung der Frage, ob die krankhaften Veränderungen in erster Linie die nervösen Strukturen oder das gliöse Gewebe betreffen, oder ob überhaupt nicht beide sogar einem vaskulären Krankheitsprozesse unterzuordnen sind.

Wir sind also einstweilen noch nicht in der Lage, die krankhaften Veränderungen bei Chorea-Huntington in ihrer Gesamtheit als einen in sich charakteristischen pathologischen

Prozeß aufzufassen, der dem typischen klinischen Bilde entspräche. Nur darüber herrscht Uebereinstimmung, daß es sich bei diesem Leiden um eine organische Erkrankung des Zentralnervensystems handelt. Der Befund in meinem Fall V. — Partellarklonus und positiver Babinsky links — deutet auf eine Affektion hin, bei der die Pyramidenbahn mitbetroffen ist. Die bei ihm beobachtete halbseitige Parese des Mundfacialis, ferner die Fall III. und VII. begleitenden epileptischen Anfälle und die progressive Demenz weisen am meisten auf die Rinde als den Sitz der Erkrankung hin.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem verehrten Chef, Herrn Prof. Eduard Müller, für die Anregung zu der Arbeit, Herrn Geh.-Rat Tuczek für die Ueberlassung der Fälle und die freundliche Beratung bei der Arbeit und Herrn Prof. Jahrmärker für die Ueberlassung der Krankengeschichten meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literatur.

1. *Huntington*, On Chorea. Phil. med. and surgical report. Nr. 15.
Ref. in Virchow - Hirsch's Jahresber. 1872, II.
2. *Dr. M. Goldstein*, Ein kasuistischer Beitrag zur Chorea chronica hereditaria. Münch. Med. Wochenschrift, Jahrg. 60, Nr. 30.
3. *Kukro und Castro*, Zit. nach Goldstein.
4. *F. C. Facklam*, Beitrag z. Lehre vom Wesen d. Huntington'schen Chorea. Archiv f. Psych. und Nervenkrankheiten, 1898, 30.
5. *R. Frotscher*, Beiträge zur Chorea Huntington. Archiv für Psych. und Nervenkrankheiten, 1910, 47.
6. *F. Lange*, Ueber Chorea chronica progressiva. Berlin. Klinisch. Wochenschrift, 1906, 6.
7. *Heilbronner*, Ueber progressive Heredität bei Huntington Chorea, Archiv für Psychiatrie 1903, 36.
8. *H. Curschmann*, Eine neue Chorea Huntington-Familie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1908, 35.
9. *Dr. A. Westphal*, Ueber Chorea chronica progressiva. Deutsche Med. Wochenschrift, 1902, 4.
10. *Dr. A. Greppin*, Ueber einen Fall Huntington'scher Chorea. Sonderabdruck im Archiv für Psych. Bd. XXIV, H. I.
11. *Glaudville J. Rusk*, M. D., A case of Huntingtons Chorea with autopsy. American journal of Insanity. Vol. LIX. Nr. 1, 1901.
12. *Dr. Zacher*, Ueber einen Fall von hereditärer Chorea der Erwachsenen. Neurolog. Centralblatt 1888, Nr. 2.
13. *F. Jolly*, Ueber Chorea hereditaria. Sep. Abdruck aus Neurolog. Centralblatt 1891, 11.
14. *J. Kalkhof*, Eine neue Chorea-Huntington-Familie. Zeitschrift f. d. ges. Neurologie und Psych. Orig. Bd. 17, 2/3.
15. *Wollenberg*, Nothnagels Handbuch der spez. Pathol. und Ther. Bd. 12, zit. nach Curschmann.
16. *Engelen*, Chorea hereditaria in vorgeschrittenem Stadium. Deutsche Med. Wochenschrift 1907, H. 13.
17. *C. A. Ewald*, Zwei Fälle choreatischer Zwangsbewegungen mit ausgesprochener Heredität. Zeitschr. f. klin. Med. 1884, 7.

18. *v. Söldner*, Sitzungsber. d. Vereins f. Psych. und Neurologie in Wien. Neurolog. Centralblatt XIV. 1895.
 19. *Cramer*, Psychosen bei Chorea-Huntington. Lehrbuch d. Psych. Jena 1907.
 20. *J. Hoffmann*, Ueber Chorea chronica progressiva. Virchow's Arch. Bd. 111.
 21. *E. Remak*, Zur Chorea hereditaria, Neurolog. Zentralbl. 1891, X.
 22. *Ad. Schmidt*, Zwei Fälle von Chorea chronica progressiva. Deutsche Med. Wochenschrift 1892, 25—27.
 23. *H. Schlesinger*, Ueber einige seltene Formen der Chorea, Zeitschrift für klin. Med. XX. 1 und 2.
 24. *O. Ranke*, Eine neue Chorea-Huntington-Familie. Histopathologischer Teil. Zeitschrift für d. ges. Neurolog. und Psych. Orig. Band 17, S. 277.
 25. *Stier*, Zit. nach Ranke.
 26. *Oppenheim* und *Hoppe*, Zur pathologischen Anatomie der Chorea progressiva hereditaria. Archiv für Psych. 1893, 25.
 27. *Kronthal*, Ein Fall von progress. Chorea mit pathologisch. Befund. Neurolog. Zentralblatt 1892, 11.
 28. *Calischer*, Weiterer Beitrag zur Lehre von der patholog.-anatom. Grundlage der chronisch.-progressiven Chorea. Virchow's Archiv 139, 1895.
 29. Ueber die anatomische Grundlage der Huntington'schen Chorea und die choreatischen Bewegungen überhaupt. Vortrag ref. in der Zeitschr. f. d. ges. Neurolog. u. Psych. Ref. Bd. 3, 1911
 30. Anatomische Befunde bei der Huntington'schen Chorea, Vortrag ref. in der Zeitschrift für die ges. Neurologie und Psych. Ref. Bd. 6, 1912.
-

Stammbau

Erblich belastete Chorea

Fall II.

Joh. Jost Sch.

Heinr. W.
1. Ehe d. A.

Christ. Sch. * 9.3.37 + 24.2.92.
Anna Kath. Sch. * 29.1.35 + 1835.
Joh. Sch. * 27.7.41 lebt - normal.
Joh. Jost. * 6.4.43 + 24.1.43.
Joh. Jak. * 23.2.44 + 1.4.44.
Joh. Jak. * 28.6.45 + ? 10.03. + 7.11.05 schwachsinig.
Gertrud * 18.4.48 + 22.6.31 + 8.9.54 lebt.
Georg * 22.6.31 + 8.9.54 lebt.
Joh. Sch. * 22.6.31 + 8.9.54 lebt.

Joh. Heinr. W.
* 20.9.30 + 28.8.31

Heinr. W. Sch.
* 17.9.32 + 9.1.90

Fall III

Anna Kath. W.
* 9.11.54 + 2.1.81.

Joh. W.
* 26.8.56 + 24.2.86

Anna W.
* 13.1.61

Anna W.
* 13.1.62 + 17.4.93

Anna A. * 22.4.84 + 13.2.86.
Anna Kath. A. * 5.1.85
Anna A. Elisabeth A. * 24.4.87 + 10.6.88
Kath. A. * 17.12.89 + 17.2.02.
Anna Elis. A. * 8.7.91 + 27.4.92.
Marg. A. Jak. A. * 28.8.93 + 27.1.10. + 20.4.04 + 14.2.99

Elisab. L. * 13.2.93 + 7.4.93.
Joh. Ad. L. * 2.6.94 + 11.4.95
Elisab. L. * 12.10.96 + 8.1.97
Joh. * 4.2.97 + 8.1.97

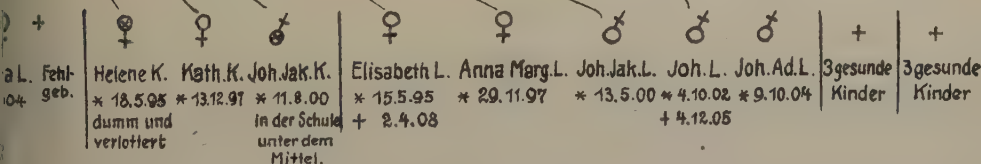
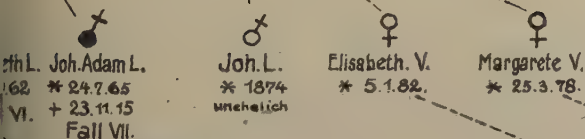
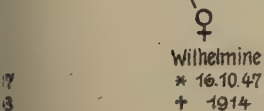
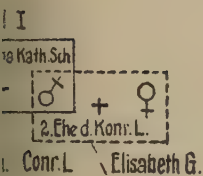
Anna Schl. * 2.2.10.
Joh. Schl. * 3.1.12.
Elise Schl. * 2.5.15.

♂ Männliche

♀ Weibliche

● Kranke

⊕ Neuropathe.



Lebenslauf.

Ich, *Franz, Wilhelm, Joseph Stroop*, Sohn des Kaufmanns *Wilhelm Stroop*, und seiner verstorbenen Ehefrau *Therese*, geborene *Löhning*, bin geboren am 30. August 1893 in Neuenkirchen in Westfalen. Nach Absolvierung des Progymnasiums zu Rietberg bezog ich Ostern 1911 das Königl. Gymnasium in Coesfeld, Bez. Münster, wo ich Ostern 1914 das Abiturienten-Examen bestand. Im Sommer-Semester 1914 begann ich das medizinische Studium in Marburg. Bei Ausbruch des Krieges trat ich als Freiwilliger beim Jäger-Ers.-Batl. 11 in Marburg ein und rückte mit dem Res.-Jäger-Batl. 24 Anfang Oktober ins Feld. Schon Ende Oktober wurde ich in Flandern, beim Vorgehen auf Langemaark, schwer verwundet und kam Weihnachten 1914 wieder in Marburg an. Nach mehrmonatiger Lazarettbehandlung wurde ich am 15. August 1915 als dienstunbrauchbar aus dem Heeresdienst entlassen. Am 10. November 1916 bestand ich in Marburg mein Physikum und am 31. März 1919 ebendasselbst das Staatsexamen. Seit dem 23. April bin ich in der medizinischen Poliklinik in Marburg als Praktikant tätig.

Meine akademischen Lehrer waren :

Schenck †, Korschelt, Richarz, A. Meyer, v. Auwers, Strecker, Veit, Kutscher, Hofmann, Wetzel, König, Hagemann, Magnus, v. Bergmann, Katsch, Ed. Müller, Hildebrandt, Zangemeister, Kirstein, Esch, Jahrmärker, Gürber, Bonhoff, Gasser †, Jores, Berblinger, Bielschowsky, Grüter, Löhlein, Guleke, Wagener, Salge, Ruete.

Lebenslauf.

Ich, *Franz, Wilhelm, Joseph Stroop*, Sohn des Kaufmanns *Wilhelm Stroop*, und seiner verstorbenen Ehefrau *Therese*, geborene *Löhning*, bin geboren am 30. August 1893 in Neuenkirchen in Westfalen. Nach Absolvierung des Progymnasiums zu Rietberg bezog ich Ostern 1911 das Königl. Gymnasium in Coesfeld, Bez. Münster, wo ich Ostern 1914 das Abiturienten-Examen bestand. Im Sommer-Semester 1914 begann ich das medizinische Studium in Marburg. Bei Ausbruch des Krieges trat ich als Freiwilliger beim Jäger-Ers.-Batl. 11 in Marburg ein und rückte mit dem Res.-Jäger-Batl. 24 Anfang Oktober ins Feld. Schon Ende Oktober wurde ich in Flandern, beim Vorgehen auf Langemaark, schwer verwundet und kam Weihnachten 1914 wieder in Marburg an. Nach mehrmonatiger Lazarettbehandlung wurde ich am 15. August 1915 als dienstunbrauchbar aus dem Heeresdienst entlassen. Am 10. November 1916 bestand ich in Marburg mein Physikum und am 31. März 1919 ebendasselbst das Staatsexamen. Seit dem 23. April bin ich in der medizinischen Poliklinik in Marburg als Praktikant tätig.

Meine akademischen Lehrer waren:

Schenck †, Korschelt, Richarz, A. Meyer, v. Auwers, Strecker, Veit, Kutscher, Hofmann, Wetzel, König, Hagemann, Magnus, v. Bergmann, Katsch, Ed. Müller, Hildebrandt, Zangemeister, Kirstein, Esch, Jahrmärker, Gürber, Bonhoff, Gasser †, Jores, Berblinger, Bielschowsky, Grüter, Löhlein, Guleke, Wagener, Salge, Ruete.
